

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1936

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(MENTION MEDECINE)

PAR

Cecilio Ruiz de ZARATE

Né le 22 Novembre 1910, à Palmira (Cienfuegos, CUBA)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DU RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL
DE L'ISTHME DE L'AORTE

(Travail du Service de Monsieur le Professeur Agrégé C. Lian)

Président : M. Ch. LAUBRY, Professeur

Librairie L. RODSTEIN
17, Rue Cujas, PARIS (V°)

1936

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1936

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(MENTION MÉDECINE)

PAR

Cecilio Ruiz de ZARATE

Né le 22 Novembre 1910, à Palmira (Cienfuegos, CUBA)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DU RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL
DE L'ISTHME DE L'AORTE

(Travail du Service de Monsieur le Professeur Agrégé C. Lian)

Président : M. Ch. LAUBRY, Professeur

Librairie L. RODSTEIN
17, Rue Cujas, PARIS (V°)

1936

LE DOYEN ROUSSY

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE .
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Cardiologie Clinique	LAUBRY
	HOVELACQUE.
	MULON.
Professeurs sans chaire	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

AMELINEPathologie chirurgicale.
 BARIETYPathologie médicale.
 BENARD (Henri) ..Pathologie médicale.
 BERNARD (Et.) ...Pathologie médicale.
 BESANÇON (Just.)..Hydrologie.
 BOULINPathologie médicale.
 BULLIARDHistologie.
 CATHAL\Pathologie médicale.
 CHEVALLIERPathologie médicale.
 COSTESPathologie médicale.
 DOGNONPhysique.
 FEYUrologie.
 FUNCKPathologie chirurgicale.
 GALLIARDParasitologie.
 GASTINELBactériologie.
 DE GAUDART
 D'ALLAINES ...Pathologie chirurgicale.
 DE GENNESPathologie médicale.
 GAYETPhysiologie.
 GIROUDHistologie.
 HAGUENAUPathologie médicale.
 HALPHENOto-rhino-laryngologie.
 HAZARDPharmacologie.
 HUGUENINAnatomie pathologique.
 JOANNONHygiène.
 LABBE (Henri) ...Chimie biologique.
 LACOMMEObstétrique.

MM.

LANTUEJOULObstétrique.
 LAROCHE (Guy) ..Pathologie médicale.
 LELONGPathologie médicale.
 LEMAIREPathologie expérimentale.
 LEVEUFPathologie chirurgicale.
 Mlle J. LEVY.....Pharmacologie .
 LEVY-VALENSI ...Neurologie et Psychiâ-
 trie.
 MENEGAUXPathologie chirurgicale.
 MOLLARETPathologie médicale.
 MOREAUPathologie médicale.
 MOULONGUET ..Pathologie chirurgicale.
 MOUQUINPathologie médicale.
 OBERLINGAnatomie pathologique.
 PETITDUTAILLIS .Pathologie chirurgicale.
 PIEDELIEVREMédecine légale.
 PORTESObstétrique.
 RENARDOphtalmologie.
 RICHETPhysiologie.
 SANNIEChimie biologique.
 SENEQUEPathologie chirurgicale.
 TROISIERPathologie expérimentale.
 TURPINPathologie médicale.
 VIGNESObstétrique.
 WILMOTHPathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVEPathologie chirurgicale.
 BUSQUETPharmacologie.
 CHAILLEY-BERT .Physiologie.

MM.

LEROUXAnatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE .Parasitologie.
 PHILIBERTBactériologie .

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.		MM.	
ALAJOUANINE ..	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgicale.
AUBERTIN		BROCQ	
BRULE		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER	
CHIRAY		HEITZ-BOYER ...	
DONZELOT		MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		SCHWARTZ	
PASTEUR-VALLERY		VELTER	
-RADOT			
SEZARY			

MM.	
ECALLE	} Clinique obstétricale.
GUENIOT	
LE LORIER	
LEVY-SOLAL	
METZGER	

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
PHILIBERT, agrégé	Microbiologie.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798 l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE VÉNÉRÉE DE MON PÈRE

*Dont la vie exemplaire et les nobles conseils
m'ont toujours guidé.*

A MA MÈRE

*Dont le dévouement et les sacrifices m'ont
permis de remplir la tâche que je me suis
tracée.*

*Tendre hommage de mon grand amour filial
et de ma reconnaissance éternelle.*

A MES FRÈRES ET SŒURS

A MA FIANCÉE

*Sa tendresse me fut toujours le plus précieux
des encouragements.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CHARLES LAUBRY

Professeur de Cardiologie Clinique à la Faculté de
Médecine de Paris.

Médecin de l'Hôpital Broussais

Membre de l'Académie de Médecine

*qui nous a fait le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.*

*Qu'il trouve ici l'assurance de notre profonde
gratitude.*

A NOTRE MAITRE,
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ Camille LIAN
Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital Tenon
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a accueilli dans son service, nous
a inspiré le sujet de cette thèse et a été pour
nous le plus bienveillant des maîtres.
Nous lui exprimons ici notre profonde gra-
titude et notre entier dévouement.*

A MES MAÎTRES
DES HÔPITAUX ET DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE PARIS

A MES MAÎTRES
DES HÔPITAUX ET DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE LA HAVANE

INTRODUCTION

Le rétrécissement de l'isthme de l'aorte, est une malformation congénitale, consistant en une sténose plus ou moins marquée, siégeant à l'union de la crosse avec la portion descendante de l'aorte thoracique.

L'oblitération complète de l'isthme avait été signalée par Corvisart, Graham, Farre et Cooper, mais c'est Laënnec qui, le premier, fait allusion dans son traité d'auscultation médiate, à une variété anatomique de cette oblitération, constituée par le rétrécissement qui nous occupe.

Depuis Laënnec, les observations de ces cas ont été fréquentes : citons celles de Raynaud, Cruveilhier, Tiedeman, Chevers, Rokitanski, etc. Mais c'est seulement après les travaux remarquables de Barié, publiés dans la Revue de Médecine en 1886, rassemblant 89 observations d'où il tire des conclusions générales, qu'une notable étape est marquée dans l'histoire de la sténose de l'isthme.

En 1903, Bonnet, de Lyon, publie dans la même Revue de Médecine, un intéressant travail résumant 162 observations.

Plus récemment, les travaux de Strasner, de Minkoski, d'Hutinel, etc., les mémoires du Professeur Laubry et de ses collaborateurs, les observations de Pezzi, ont contribué à fixer définitivement les caractères de cette affection.

Il y a quelques années, la sténose de l'isthme était considérée comme une rareté ou comme une curiosité, Barié lui-même avait conclu que son diagnostic présentait de grandes difficultés. La maladie était restée méconnue, non seulement des praticiens, mais aussi d'un grand nombre de spécialistes.

Avec les progrès des méthodes d'exploration clinique et la vulgarisation des procédés de mesure de la tension artérielle, en particulier la méthode oscillométrique, le diagnostic de cette affection peut être aujourd'hui aisément établi de façon exacte.

Messieurs les Professeurs Laubry et Marre sont les premiers à décrire en 1916, la différence entre les tensions relevées aux membres supérieurs et inférieurs, avec l'appareil de Pachon, apportant à la séméiologie du Rétrécissement isthmique, un nouveau signe de haute valeur.

Quant au diagnostic radiologique, il n'en était pas fait mention, et les données que la radiologie apportait jusqu'ici à l'étude du rétrécissement de l'isthme, étaient de faible importance, les difficultés de l'examen de l'aorte thoracique en sont peut-être la raison. C'est ainsi que, dans la plupart des observations publiées, il n'en est pas fait mention.

King, en 1926, étudiant 247 cas de sténose isthmique, conclut que la radio n'apporte aucune indication pour le diagnostic.

Mornet, dans sa thèse de Paris 1927, écrit que l'examen à l'écran ne saurait donner de grands renseignements.

En 1928, Rosler fait connaître un signe radiologique fort important à condition que l'examen porte non sur le cœur et l'aorte, mais sur les côtes, c'est le signe des érosions du bord inférieurs des côtes osseuses.

Une année plus tard, les auteurs américains Railsbach et Dock, dans un travail remarquable, insistent sur la valeur de ce signe radiologique.

Ces érosions costales ont été retrouvées par divers auteurs étrangers : W. Frey, R. Schatzki et Hallerman, Th. Lewis, Lichtemberg et Gallagher, Mussio Fournier et Barzontini, Pezzi et Agostini.

Tout récemment, dans le service de notre maître Monsieur le Professeur Agrégé C. Lian, nous avons pu suivre cinq observations de sténose isthmique que nous avons minutieusement étudié au double point de vue clinique et radiologique.

Dans le bref rappel historique que nous venons de faire, nous devons souligner trois grandes étapes dans l'évolution de l'étude du rétrécissement de l'isthme, chacune d'elles ayant permis d'isoler un type clinique différent.

La première où le travail de Barié montre l'aspect caractéristiques des cas où les signes sont au complet, et où il existe une importante circulation collatérale artérielle se traduisant par des branches artérielles tortueuses faisant saillie sous les téguments des espaces intercostaux.

La seconde où les travaux du Professeur Laubry et de ses collaborateurs ont montré que les cas sont fréquents où les signes sont frustes et où malgré l'absence

de toute circulation artérielle visible, il est facile de diagnostiquer le rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte grâce à la chute tensionnelle constatée aux membres inférieurs.

La troisième où les travaux du Professeur Agrégé C. Lian et de ses collaborateurs, ont montré l'existence assez fréquente d'un type intermédiaire où, malgré l'absence d'une circulation collatérale artérielle importante, un examen attentif montre qu'il existe une pulsatilité anormale de quelques territoires des espaces intercostaux.

Nous nous proposons, dans ce modeste travail, de faire quelques remarques sur la séméiologie du rétrécissement de l'isthme et mettre en évidence quelques petites nuances qui peuvent nous aider à découvrir cette lésion congénitale dans les cas très fréquents où une insuffisance valvulaire aortique lui est associée.

Nous nous efforcerons aussi d'insister sur toute la valeur de l'examen radiologique dont l'importance est aujourd'hui de premier plan.

ETUDE CLINIQUE

Avant de décrire la séméiologie du rétrécissement isthmique, nous tenons à faire une petite étude anatomoclinique de cette affection qui nous permettra par la suite de mieux comprendre les données de l'examen clinique.

La sténose de l'isthme de l'aorte, siège par définition dans la région de l'isthme, c'est-à-dire dans la portion **de la crosse** qui suit immédiatement l'artère sous-clavière, entre celle-ci et le canal artériel, le plus souvent au niveau de celui-ci, mais il n'est pas rare de le trouver, soit en amont de la sous-clavière, soit au-dessous du canal artériel.

Dans quelques cas on a vu des rétrécissements multiples étagés entre le tronc brachio-céphalique et l'insertion du canal artériel et même tout le long de l'aorte abdominale.

Quant au calibre du rétrécissement, on a signalé tous les degrés possibles, depuis les sténoses très serrées, admettant à peine le passage d'un stylet, jusqu'aux rétrécissements à peine marqués. De ces derniers les classiques ne font guère mention dans leurs observations.

Dans une thèse récente, M. Mornet insiste surtout sur ces sténoses peu serrées et en montre la fréquence.

Bonnet attribue les sténoses larges au nouveau-né et d'après le calibre fait une classification en sténoses du

nouveau-né et sténoses de l'adulte.

Lemaire et Blechmann, dans une étude des maladies congénitales du cœur, disent que chez le nouveau-né le point où la crosse se continue dans l'aorte descendante est presque toujours légèrement rétréci.

Dans les travaux d'anatomie normale, on trouve décrit ce rétrécissement. Theile ne l'attribue qu'au nouveau-né. Poirier le signale aussi en disant que d'après Stahel il ne serait pas dû à ce que la crosse vient d'émettre trois branches volumineuses, mais serait la conséquence du changement brusque de direction du vaisseau.

Sans vouloir nous arrêter sur des considérations anatomiques qui sont en dehors du cadre que nous nous sommes tracé, signalons que les rétrécissements peu serrés on peut les observer aussi bien chez le nouveau-né que chez l'adulte.

L'obstacle apporté à la circulation par la sténose de l'isthme, qui constitue une véritable ligature de l'aorte, réalise des conditions spéciales de la circulation sanguine.

Le courant sanguin en effet, tend à se rétablir par le plus court chemin possible, d'après les lois établies par Marey sur la circulation après ligature expérimentale.

C'est ainsi que dans le cas de sténose de l'isthme, la circulation se rétablit par des voies de dérivation multiples représentées par les branches de la sous-clavière et de l'axillaire (mammaire interne démesurément volumineuse, scapulaires supérieure, postérieure et inférieure) qui en s'anastomosant avec les artères inter-

costales, ramènent le sang vers l'aorte thoracique assurant l'irrigation de la cavité thoraco-abdominale et des viscères.

Les anastomoses qui à l'état normal réunissent la mammaire interne à l'épigastrique, sont ici anormalement développées et conduisent le sang vers l'iliaque externe.

Toutes ces voies de suppléance sont puissamment développées, les rameaux artériels deviennent des vaisseaux volumineux, pouvant être perçus sous la peau sous forme de cordons plus ou moins volumineux qui sillonnent la région dorsale, la partie postérieure de l'épaule, la région thoracique antérieure. Ces cordons sont animés de pulsations et sont le siège de bruits de souffle.

Malgré la richesse des voies anastomotiques, l'irrigation des membres inférieurs se réalise plus faiblement qu'à l'état normal, et c'est cet affaiblissement relatif de la circulation qui va nous fournir à l'examen oscillographique un des principaux signes du rétrécissement de l'isthme de l'aorte : la diminution des oscillations dans les membres inférieurs par rapport à celles des membres supérieurs où la circulation se fait normalement.

Cette petite incursion dans le domaine anatomique faite, nous sommes en droit d'entrer dans l'étude sémiologique de la malformation.

SYMPTOMATOLOGIE

Nous allons diviser la séméiologie du rétrécissement isthmique en trois chapitres. Le premier comprendra les signes fonctionnels, qui sont loin d'être constants. Dans un deuxième nous étudierons les signes physiques, de beaucoup les plus importants et sur lesquels le diagnostic doit être basé. Nous ferons ensuite une étude radiologique qui est maintenant de toute importance.

1) SIGNES FONCTIONNELS.

Ils sont dans la règle si peu importants et si variables qu'à proprement parler leur importance séméiologique est minime. L'affection est remarquablement bien tolérée, et dans la grande majorité des cas passe inaperçue n'étant souvent qu'une surprise d'amphithéâtre ou d'examen clinique complet.

Le plus souvent, le malade vient consulter pour une maladie quelconque sans rapport avec l'affection aortique, et à la suite d'un examen méthodique du sujet on trouve des signes permettant de poser le diagnostic de rétrécissement isthmique.

D'autre fois les malades offrent un ensemble clinique qui fait d'abord penser à une maladie du cœur. Ils se plaignent d'une dyspnée parfois très vive, exagérée

par les mouvements et les efforts, des palpitations, quelques fois de vertiges de toux fréquente avec crachement de sang, d'épistaxis répétées.

D'autres présentent de la cyanose, du refroidissement des membres inférieurs et à une période plus avancée, de l'œdème des membres inférieurs.

On a signalé une différence dans le développement des parties supérieures et inférieures du corps, une transpiration plus abondante dans la moitié supérieure du corps et même une claudication intermittente des membres inférieurs.

Mais le rétrécissement de l'isthme en lui même et tant qu'il est pur, n'entraîne aucune souffrance fonctionnelle, pendant très longtemps la lésion reste admirablement bien compensée, et il faut surtout remarquer qu'il n'existe aucun signe fonctionnel d'insuffisance circulatoire dans les membres inférieurs.

On peut donc, en pratique admettre qu'aucun signe fonctionnel spécifique de la lésion n'oriente jamais vers le diagnostic de sténose isthmique. C'est une affection à laquelle il faut penser si on veut la reconnaître.

2) SIGNES PHYSIQUES.

La séméiologie physique du rétrécissement de l'isthme est variable car il est rare de le trouver isolé, l'association de lésions aortiques ou cardiaques (congénitales ou acquises) étant la règle. Ces lésions compliquent de leurs signes d'auscultation propres la symptomatologie du rétrécissement isthmique.

L'insuffisance aortique est l'association la plus fréquente. Nous nous efforcerons de montrer les nuances qui, d'après le Professeur Agrégé C. Lian, permettent de reconnaître ladite association.

L'examen physique des malades atteints de sténose de l'isthme de l'aorte, nous montrera tous les signes, nous permettant de poser avec certitude le diagnostic de cette affection.

A la triade symptomatique classique constituée par :

- Un souffle systolique de la base
 - Une circulation collatérale de suppléance
 - Des modifications du pouls et de la tension artérielle,
- nous ajouterons un quatrième signe fourni par la radiologie, et représentée par l'existence d'érosions costales dont l'étude nous occupera plus loin.

a) *Le Souffle systolique.*

C'est un souffle tantôt rude, tantôt doux et qui manque parfois. Il est franchement holosystolique.

On l'entend dans le deuxième espace intercostal gauche, mais le plus souvent son maximum d'intensité se trouve dans l'espace interscapulo-vertébral gauche ou bien dans les fosses sus et sous-épineuses gauches. Parfois on peut l'entendre avec la même intensité à droite de la colonne vertébrale, entre celle-ci et le bord spinal de l'omoplate.

La propagation est étendue, vers la clavicule, la base du thorax (à gauche et à droite), latéralement vers l'aisselle gauche et en arrière tout le long de la colonne vertébrale sur son bord gauche.

Les caractères cliniques de ce souffle sont donc extrêmement variables (siège, intensité, propagation), ce qui est facile à comprendre si l'on tient compte des conditions pathogéniques dans lesquelles il se produit. La diminution brusque de calibre de l'aorte entraîne la formation d'une veine liquide qui prend naissance au niveau même du rétrécissement. Cette veine liquide vient heurter la paroi postérieure du vaisseau, qui entrant en vibration réalise le bruit de souffle. Ceci explique pourquoi ce souffle est perçu avec plus de netteté, dans la région interscapulo-vertébrale gauche, région la plus proche de son point de naissance.

En avant, on l'entend par sa propagation en amont, vers la base du cœur où la crosse vient au contact de la paroi thoracique. Les côtes osseuses, en contact intime avec l'aorte thoracique, transmet le souffle vers la base du thorax et l'aisselle.

Mussio Fournier considère que le souffle dorsal se forme dans l'artère intercostale dilatée, car le souffle se localise avec prédilection aux endroits où existent ces dilatations et disparaît par la compression artérielle en amont. Cette interprétation est trop exclusive puisque ce souffle manque parfois alors même que les dilatations artérielles sont présentes, et d'autres fois ce souffle existe alors qu'il n'y a ni érosions costales, ni pulsatilité artérielle intercostale. Cependant il est vraisemblable que la circulation collatérale contribue à la diffusion du souffle aortique, chaque centre de battement étant le siège d'un renforcement discret du souffle.

Notons qu'un frémissement systolique peut être perçu

à la palpation de la région où le souffle présente son maximum.

b) La circulation collatérale de suppléance.

La circulation artérielle collatérale est connue depuis longtemps, se manifestant par la pulsatilité et la dilatation des artères **intercostales**.

Barié décrivait sur la région antéro-latérale du thorax, au niveau des espaces intercostaux, sur la région dorsale surtout au voisinage de la partie postérieure de l'épaule, de gros cordons vasculaires à trajet tortueux du volume d'un crayon et même d'un petit doigt. Leur sinuosités nombreuses, sont pulsatiles, battent quelquefois avec violence et sont le siège de bruits de souffle.

Sur cet aspect, la circulation collatérale est rare. Maud Abbotts dans une statistique de 200 cas ne la trouve que 27 fois. Bonnet la note dans dix cas sur 160.

Monsieur le Professeur Laubry et ses collaborateurs ont insisté sur l'existence des formes frustes dans lesquelles, en l'absence de circulation artérielle collatérale on arrive au diagnostic de la sténose par les différences tensionnelles des membres supérieur et inférieur.

Monsieur le Professeur Agrégé C. Lian estime que la rareté de la pulsatilité artérielle n'est qu'apparente et tout en reconnaissant que l'existence de gros cordons vasculaires visibles est exceptionnelle, il déclare qu'il est possible de retrouver avec une assez grande fréquence une certaine pulsatilité à condition de la rechercher soigneusement et méthodiquement, par la palpation des espaces intercostaux dans toute leur longueur

et aussi par l'inspection à jour frisant. On arrive ainsi à trouver quelques dilatations artérielles s'étendant sur une partie d'un espace intercostal, dans un grand nombre des cas de sténoses isthmiques.

Il est certain que l'insuffisance aortique joue un rôle favorisant dans la manifestation de la dilatation et de la pulsatilité des artères intercostales, mais il n'est pas moins vrai qu'elles sont la conséquence du rétrécissement isthmique. En effet, les érosions costales qui en témoignent radiologiquement ne se trouvent pas exclusivement dans les rétrécissements de l'isthme associés à une insuffisance aortique. (Obs. 6).

Les principaux foyers de battements sont situés au niveau des espaces intercostaux supérieurs dans leur moitié postérieure ; dans leur moitié antérieure, les artères intercostales diminuées de calibre et déjà divisées en leurs deux branches terminales, ne subissent pas une dilatation suffisante pour donner naissance à des battements perceptibles au doigt.

Les trois premiers espaces intercostaux étant recouverts au niveau de l'omoplate par une couche ostéomusculaire fort épaisse, ne sont pas le siège des principaux centres de battements qui sont situés dans le 4^e, 5^e et 6^e espaces dans la région interscapulo-vertébrale au-dessous de l'angle de l'omoplate et sur la ligne axillaire postérieure.

c) Les modifications du pouls et de la tension artérielle.

Un signe des plus constants et qui retient d'abord l'attention de l'observateur est l'amplitude exagérée des

battements des artères tributaires des branches de la crosse aortique, contrastant avec la petitesse du pouls fémoral.

Cette faiblesse du pouls fémoral est bilatérale et la même à droite et à gauche. Il n'est pas rare de trouver que le pouls fémoral est totalement imperceptible.

Ce signe est de recherche facile et se retrouve constamment. Il est évident que, si au cours de l'examen d'un malade, le médecin prenait l'habitude d'explorer systématiquement la circulation des membres inférieurs, le diagnostic de sténose de l'isthme de l'aorte serait posé beaucoup plus souvent.

Mais, la simple constatation d'un pouls fémoral faible ou absent ne saurait permettre une conclusion, car il est fréquent de trouver des fémorales profondément situées et dont l'exploration n'est nullement aisée. C'est pourquoi il faut avoir recours à des procédés instrumentaux plus rigoureux. L'appareil de Pachon ou le Kimomètre de Vaquez, offrent cet avantage de permettre la lecture de l'indice oscillométrique. Cet indice dans les cas de rétrécissement isthmique est faible au membre inférieur contrastant avec son importance au membre supérieur. On trouve généralement des chiffres dans l'ordre de $1/2$ à 2 divisions à la jambe contre 6 à 7 au bras.

Il faut tenir compte comme l'a montré M. Lian, qu'au tiers inférieur de la jambe chez le sujet sain couché, l'indice oscillométrique est égal à la moitié ou deux tiers de l'indice oscillométrique au bras.

Pour apprécier la dissociation des régimes tensionnels aux membres supérieur et inférieur, qui reste le symptôme primordial, il est intéressant à signaler qu'il ne faut pas se borner à l'exploration purement oscillométrique, mais ausculter systématiquement les bruits artériels aussi bien à la jambe qu'au bras, comme on le fait habituellement dans le service de notre maître Monsieur le Professeur Agrégé C. Lian. C'est grâce à cette pratique qu'on arrive à dépister des rétrécissements de l'isthme par la constatation de l'abaissement des chiffres tensionnels auscultatoires au tiers inférieur de la jambe alors que l'exploration oscillométrique peut ne pas révéler une diminution indiscutable.

L'étude de la tension artérielle offre des particularités qu'on ne saurait négliger :

- Au membre supérieur la tension systolique présente dans quelque cas des chiffres à peu près normaux, mais bien plus souvent elle est manifestement élevée, parfois d'une façon accentuée, la maxima allant jusqu'à 30 et plus. En moyenne elle varie de 18 à 22. Cette hypertension met encore en évidence la diminution de la tension dans les membres inférieurs.

- Au membre inférieur la tension maxima est très notablement abaissée, surtout par rapport aux chiffres du membre supérieur. Ces chiffres varient de 10 à 13 en moyenne ce qui représente une inversion du type normal, car la tension au membre inférieur à l'état normal est égale ou légèrement supérieure à celle du membre supérieur.

De même la tension minima est diminuée par rapport à celle du membre supérieur. Toutefois la diminution est relativement moins accentuée que celle de la maxima.

Pour donner quelques exemples : Nous avons trouvé des chiffres comme : 18-8, au membre supérieur, contre 10-6 au membre inférieur (Obs. 1); 30-9 au membre supérieur contre 20-8 au membre inf. (Obs. 2); 16-6 au membre sup. contre 11-5 au membre inf. (Obs. 3); 17-9 au membre sup. contre 13-6 au membre inf. (Obs. 4) etc.

L'exploration sphygmographique révèle une grande différence d'aspect entre les pouls des deux membres. Le pouls jambier au lieu de s'élever verticalement comme le pouls huméral ou radial, présente une phase progressivement ascendante à sommet arrondi en dôme et un ressaut diastolique assez ample mais très tardif, précédant immédiatement la pulsation suivante. En résumé, ligne ascendante proche de la verticale au membre supérieur, ligne ascendante oblique très inclinée, au membre inférieur.

Messieurs les Professeurs Laubry, Routier et Van Bogaert, signalent un anacrotisme vrai au membre supérieur avec absence d'anacrotisme ou présence d'un pseudo anacrotisme au membre inférieur.

L'existence d'un retard du pouls aux membres inférieurs par rapport aux membres supérieurs a été très discutée. Nous avons comparé par rapport au début du complexe ventriculaire électrocardiographique le début du pouls huméral et du pouls fémoral chez une dizaine de sujets porteurs de diverses affections, pour la plu-

part non cardiovasculaires. Le pouls fémoral a montré en moyenne un retard de $5/100^e$ de seconde sur le pouls huméral. Nous avons trouvé des chiffres analogues chez nos malades. Nous pouvons donc conclure que dans la sténose de l'isthme de l'aorte il n'y a pas de retard du pouls fémoral.

L'ASSOCIATION D'INSUFFISANCE AORTIQUE ET DE RETRECISSEMENT DE L'ISTHME DE L'AORTE.

Nous avons déjà parlé de la fréquence avec laquelle l'insuffisance aortique est associée au rétrécissement de l'isthme. Il en résulte que souvent ces malades se présentent comme des insuffisants aortiques. Cependant avant même d'avoir constaté la dissociation tensionnelle caractéristique de la sténose de l'isthme, on a pu avoir observé certaines nuances d'auscultation qui permettent de s'orienter vers la découverte de l'affection congénitale.

Quand on perçoit un double souffle systolique et diastolique de la base, le souffle diastolique appartient en propre à l'insuffisance aortique et ne présente aucun caractère spécial. Par contre, un souffle systolique présentant son maximum à gauche de la ligne médiane n'est pas habituel au cours de l'insuffisance aortique banale. Si l'on ausculte en arrière, on perçoit un souffle systolique d'une intensité plus forte que celle du souffle antérieur, ce qui constitue un argument très fort en faveur de la lésion congénitale coexistante.

On doit donc ausculter systématiquement les espaces interscapulo-vertébraux et les fosses sus et sous-épineuses chez tous les malades présentant un double souffle de la base, ce renforcement dorsal n'existant jamais dans l'insuffisance aortique isolée. Ensuite on explorera la tension artérielle des membres supérieurs et inférieurs et au lieu de l'hypertension habituelle (signe de Hill et Flack) on trouvera l'hypotension des membres

inférieurs par rapport aux membres supérieurs.

Quant au mécanisme même de cette insuffisance aortique, on s'est demandé si elle n'avait une origine congénitale comme la sténose de l'isthme elle-même. Maud Abbotts a vu dans des pièces d'autopsie des malformations congénitales des valves aortiques.

D'autres ont soutenu la nature fonctionnelle de cette insuffisance en rapport avec la dilatation présténosique de l'aorte.

D'autres enfin y voient une complication infectieuse dont la localisation sur l'orifice valvulaire aortique serait conditionnée par le régime circulatoire anormal en amont du rétrécissement. Dans cette étiologie infectieuse le rhumatisme articulaire aigu joue un rôle de premier plan. On a vu se greffer sur la malformation congénitale, un souffle d'insuffisance aortique à la suite d'une poussée de R.R.A. (voir notre observation 1).

ETUDE RADIOLOGIQUE

Nous avons signalé au début de ce travail l'importance que prend à l'heure actuelle l'examen radiologique des malades atteints de rétrécissement de l'isthme aortique.

C'est grâce aux travaux de Rosler en 1928 et de Railsbach et Dock en 1929, que le principal signe radiologique de cette malformation a été mis en évidence, mais il faut que cet examen porte non sur le cœur et l'aorte, mais sur les côtes dont le bord inférieur présente des érosions multiples sous la forme d'encoches semilunaires très nettes, facilement visibles sur les clichés téléradiographiques .

La présence de ces érosions costales peut s'expliquer facilement. En effet, nous avons parlé plus haut du développement considérable de la circulation collatérale, conséquence du rétrécissement isthmique. Cette circulation conduit le sang de l'aorte ascendante vers l'aorte descendante. Les vaisseaux artériels nés de la sous-clavière (en avant les artères mammaires internes, en arrière les branches perforantes de la sous-clavière) vont s'aboucher avec les artères intercostales. Il est constitué ainsi un courant artériel important qui prend une direction inverse de la direction physiologique.

Ces artères intercostales fortement dilatées et pulsatiles élargissent et amincissent le sillon costal inférieur dans lequel elles sont logées.

On a pu penser que les encoches costales étaient produites par les anastomoses perforantes passant perpen-

diculairement au bord inférieur de la côte, mais les autopsies ont montré que les intercostales dilatées présentent par place des petits anévrismes dont l'action pulsatile destructrice a érodé le bord costal inférieur et donné naissance aux échancrures caractéristiques.

Ces érosions costales ne se produisent pas en avant, leur siège est exclusivement postérieur. Cela s'explique par le fait que l'artère intercostale est en arrière du thorax en contact intime avec la côte, alors que dans son trajet antérieur elle se bifurque, s'écarte de la côte et occupe la partie médiane de l'espace intercostal.

Leur siège ne dépasse pas en bas la 9^e côte car la suppléance artérielle est surtout importante dans la partie supérieure du thorax.

L'importance des érosions costales est considérable car elles sont caractéristiques du rétrécissement de l'isthme de l'aorte et on ne les rencontre dans aucune autre cardiopathie ni congénitale ni acquise. En outre, elles sont assez nettes pour s'imposer à l'attention de l'observateur.

Enfin leur grande fréquence souligne leur grande valeur diagnostique, elles ne sont pourtant pas constantes et manquent dans deux de nos observations.

Il faut signaler l'importance du rôle favorisant de l'insuffisance aortique dans l'apparition des échancrures costales.

On doit aussi tenir compte de l'âge du sujet, les érosions costales ne se produisant qu'à longue échéance.

L'examen radiologique du cœur permet de faire d'autres constatations beaucoup moins importantes que

les érosions costales et aussi d'interprétation plus délicate et discutable.

Nous citerons ces signes qui, répétons-le, ne sont point caractéristiques, sauf celui que Lian, Marchal et Abaza ont appelé « le signe du double bouton aortique », inconstant aussi mais d'une valeur diagnostique de tout premier ordre.

- La présence d'une sorte de bavure du bord inférieur de la côte, qui accompagne généralement les érosions, et qui correspond à l'exagération du sillon costal inférieur dans lequel se loge l'artère intercostale.

- La dilatation de l'aorte sus-stricturale dont Pende a voulu faire un des signes fondamentaux du rétrécissement de l'isthme.

- L'absence ou la diminution importante de la saillie de l'arc supérieur dans la clarté pulmonaire gauche, réalisant l'aspect dit de l'aorte en cheminée.

- L'immobilité de l'aorte descendante et sa visibilité réduite, mais il n'est pas rare de la trouver flexueuse et plus visible que normalement.

- L'hypertrophie du ventricule gauche, d'un intérêt négligeable, par sa fréquence dans nombre de cardiopathies.

- Enfin « le signe du double bouton aortique » en position de face, signe qu'on peut considérer comme caractéristique. A l'intérieur de la saillie habituelle du bouton aortique (arc supérieur), nous trouvons un deuxième cercle, plus petit que le premier. Le grand cercle correspond au contour de la crosse qui est en amont du rétrécissement ; le petit cercle correspond exactement

au contour de la portion de la crosse située en aval de la sténose. La preuve en est que l'aorte descendante ne part pas du grand cercle mais du petit. Or l'aorte descendante fait suite à la partie postérieure de la crosse ; le petit cercle est donc bien l'image de la partie postérieure de la crosse en aval du rétrécissement et par conséquent diminuée de calibre. Le contraste est d'autant plus grand que la partie en amont de la sténose est augmentée de volume.

Nous voyons donc que l'examen radiologique, qui, jusqu'ici avait été sinon négligé, au moins considéré comme d'importance secondaire, peut fournir des signes importants du rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte.

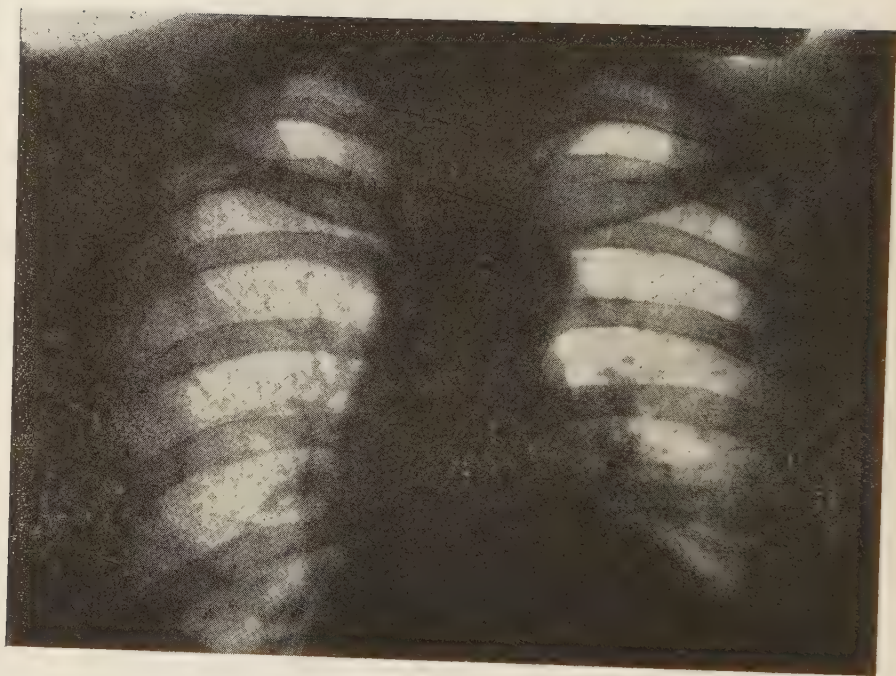


FIG. 1. - *Erosions costales très nettes.*
(Malade de notre Obs. 1)

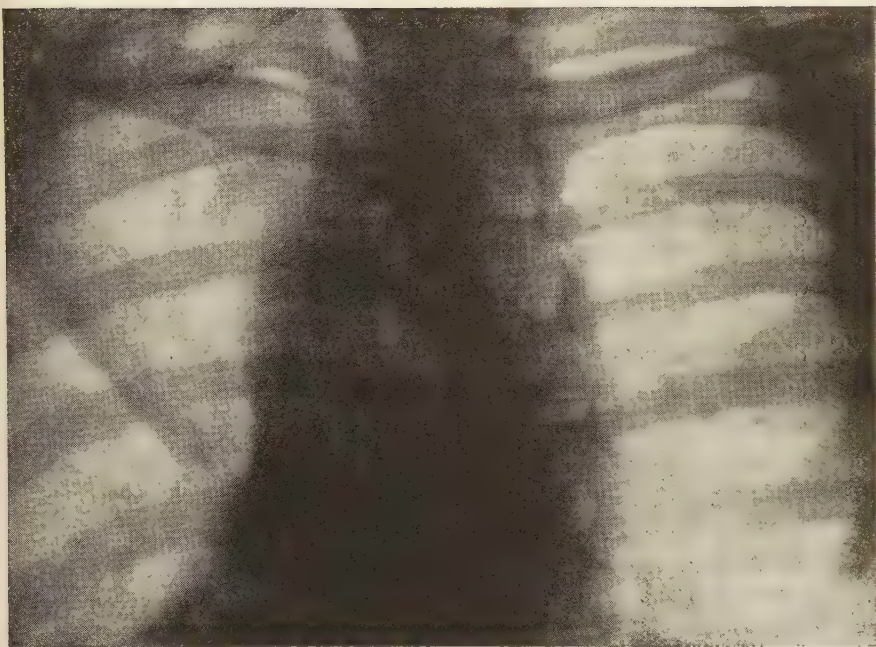


FIG. II. - *Signe du double bouton aortique en position frontale. Erosions costales. (Obs. 1).*

OBSERVATIONS

Observation 1.

Madame Ram... vient consulter pour la première fois en Juillet 1929.

Agée à cette époque de 15 ans, elle ressentait depuis 1927 (à l'âge de 13 ans) de la dyspnée d'effort, son médecin traitant constate dès lors l'existence de signes auscultatoires complexes qu'il interprète comme témoins d'une **cardiopathie congénitale**.

En Mai 1929, le même médecin assiste à l'évolution d'une crise franche de rhumatisme articulaire aigu, au cours de laquelle il entend pour la première fois un gros souffle diastolique d'insuffisance **aortique**.

En Juillet 1929, venue consulter au service de M. le Professeur Agrégé Lian à l'hôpital Tenon, on constate

a) Un souffle diastolique très net, doux, humé, aspiratif, maximum au foyer aortique et le long du bord gauche du **sternum**.

b) Un souffle systolique de la pointe, petit, en jet de vapeur, se propageant **peu**.

c) Enfin un souffle systolique intense ayant son maximum dans le premier espace intercostal gauche, à son extrémité interne, s'entendant encore mais moins nettement dans le deuxième espace **gauche**.

En arrière, il existe un fort souffle systolique, perçu dans toute la région dorsale ayant son maximum à droite et à gauche de la colonne vertébrale, à trois travers de doigt au-dessus de l'angle inférieur de l'omoplate.

La tension artérielle est de 16-7, avec un indice oscillométrique de 8 divisions (phonosphygmomètre Lian relié au Kymomètre Vaquez).

Au tiers inférieur des deux jambes, on ne trouve plus qu'une tension de 10-6 avec un indice oscillométrique de 2,5 divisions. Le pouls fémoral est petit des deux côtés.

Ces symptômes font porter le diagnostic de rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte, avec insuffisance aortique surajoutée.

La malade est revenue en Décembre 1934. Mariée en Juillet 1934, elle a eu une grossesse qui, dès les premiers mois, a entraîné une dyspnée accentuée et quelques syncopes. L'importance des troubles fonctionnels a conduit à pratiquer un avortement thérapeutique.

A l'examen, on constate les mêmes signes d'auscultation. La tension artérielle au bras est de Mx. 18, My. 12-11, Mn. 7-8, avec un indice oscillométrique de 11 (phonosphygmomètre Lain relié au Kymomètre Vaquez)

Au tiers inférieur de la jambe on ne perçoit aucun bruit artériel, la tension oscillométrique est de 10-6 l'indice oscillométrique de 1.

Le foie et les poumons sont normaux.

A la simple inspection du thorax, cette malade ne paraît présenter de circulation collatérale intercostale, telle que l'a décrite Barié. Cependant, en palpant systématiquement les espaces interscapulo-vertébraux, surtout entre l'épine et l'angle inférieur de l'omoplate, au

niveau de chaque espace intercostal, un petit centre de battements artériels synchrones au pouls, est perceptible.

Le même symptôme est perçu plus bas vers la partie externe du dos et jusqu'à la ligne axillaire postérieure. Il existe aussi bien à droite qu'à gauche mais manque complètement en avant.

Chaque centre de battements est le siège à l'auscultation, d'un petit souffle systolique local dont l'intensité varie avec le degré de la pression imprimée au stéthoscope. Il en résulte une diffusion périphérique du grand souffle systolique latéro-vertébral. Certains de ces centres de battements sont visibles à jour frisant.

L'orthodiagramme montre un ventricule gauche augmenté de volume, une aorte mince en O.A.D. mesurant environ deux centimètres, mais fortement pulsatile. On note une particularité caractéristique en position frontale : l'existence de deux arcs supérieurs aortiques, l'aorte descendante partant du plus petit.

La radiographie du thorax montre :

a) A droite :

- 3^e côte : trois petites érosions;
- 4^e côte : deux échancrures;
- 5^e côte : rien d'anormal;
- 6^e côte : deux érosions avec un renforcement du bord costal inférieur;
- 7^e côte : une érosion;
- 8^e côte et suivantes : rien d'anormal.

b) A gauche :

3^e côte : deux érosions avec renforcement du bord costal inférieur;

4^e côte : une échancrure et deux petites érosions;

5^e }
6^e } Par place renforcement du bord inférieur qui
7^e } est comme densifié. Sulcus costal un peu exa-
8^e } géré.

En somme ce sont surtout les échancrures des 3^e et 4^e côtes - droites et gauches - qui permettent de faire le diagnostic.

L'électrocardiogramme est normal. Il existe cependant une petite encoche à la fin de R en première dérivation et au début de R en troisième dérivation.

Résumé. - Sténose congénitale de l'isthme de l'aorte chez une jeune femme; malformation compliquée secondairement d'insuffisance aortique rhumatismale.

Souffle systolique de la base, maximum à gauche; fort souffle systolique dorsal. Inégalité tensionnelle. Circulation collatérale discrète. Hypertension artérielle progressive; et à la radio érosions costales et signe du double bouton aortique.

Observation 2.

Madame Em.. âgée de 30 ans, présente de petits signes d'insuffisance cardiaque (palpitations, dyspnée d'efforts) depuis 1928 (à l'âge de 23 ans). Dès novembre 1929 on a constaté l'existence d'un souffle systolique de la base et d'une très forte hypertension artérielle.

D'autre part, un examen sérologique pratiqué à cette époque a révélé une réaction de BW faiblement posi-

tive et une réaction de Hecht moyennement positive. Cette constatation a entraîné un traitement au sulfarsénol puis à l'acétylarsan qui mal supporté a été rapidement abandonné.

Mariée, elle a accouché normalement en 1931 d'un enfant bien portant.

Depuis cette époque, les signes d'insuffisance cardiaque se sont accentués; les palpitations et surtout une dyspnée d'effort très marquée, avec des crises de dyspnée de décubitus ont conduit à des cures cardiodynamiques multiples qui n'améliorent que passagèrement la malade.

A l'examen en Avril 1935 : Pas d'œdème, pas de gros foie, pas de râles aux bases pulmonaires. Le cœur bat à 120.

On perçoit à l'auscultation :

a) un rythme à trois temps, d'interprétation difficile en raison de la rapidité du cœur, mais qui est probablement un galop protodiastolique.

b) un double souffle de la base, plus net au bord droit du sternum, moins intense à gauche.

c) pas de souffle dorsal.

En palpant méthodiquement les espaces intercostaux, on perçoit comme dans les observations précédentes, des centres de battements artériels dans les zones inter-scapulo-vertébrales et en arrière du bord postérieur de l'aisselle. L'auscultation de ces centres permet de deviner un petit souffle systolique local.

La tension artérielle, au membre supérieur est : Mx.

30, Mn. 9, indice oscillométrique 16.

Au membre inférieur :

a) dans le tiers inférieur des jambes, on ne perçoit des bruits artériels qu'aux alentours de 14; par la méthode oscillométrique on trouve : Mx. 20, Mn. 8, indice oscillométrique 1,5, oscillations.

b) au tiers inférieur des cuisses : Mx. 20, Mn. 8, indice oscillométrique 3.

La réaction de B.W. est négative.

L'électrocardiogramme montre un tracé dans le style de la prépondérance gauche. Il y a inversion de T en dérivation I.

Orthodiogramme : très gros ventricule gauche. Aorte large de 24 millimètres.

Radiographies.

A) A droite :

3^e côte : une échancrure;

4^e côte : trois échancrures;

5^e côte : trois échancrures dont deux profondes;

6^e côte : trois échancrures;

7^e côte : deux petites érosions;

8^e côte : trois échancrures dont une profonde.

Dans ces cas, aspect anormal du sulcus costalis, avec légère saillie de la lèvre inférieure de la côte.

B) A gauche :

3^e côte : une petite échancrure;

4^e côte : trois échancrures dont une très profonde;

5^e côte : quatre échancrures dont deux très marquées;

- 6^e côte : deux échancrures;
- 7^e côte : trois petites érosions;
- 8^e côte : quatre grosses échancrures;
- 9^e côte et suivantes : pas d'érosions, mais augmentation légère du sulcus costalis.

Résumé. Jeune femme de 30 ans, présentant des signes d'insuffisance cardiaque chez qui on trouve une forte hypertension, surtout maximale et des signes d'insuffisance aortique.

Le diagnostic de rétrécissement congénital de l'isthme est basé sur les signes radiographiques, tensionnels et sur l'existence d'un léger degré de circulation collatérale artérielle intercostale.

L'insuffisance aortique surajoutée est vraisemblablement de nature hérédosyphilitique.

Observation 3.

Monsieur Kno..... âgé de 18 ans, vient consulter à l'hôpital Tenon en Décembre 1932, parce qu'au cours d'un examen systématique, un médecin a constaté l'existence d'une cardiopathie.

Les premières constatations de 1932 ont été complétées par de nouveaux examens faits en 1935.

Le malade ne présente aucun trouble fonctionnel. Il a eu dans son enfance, la rougeole et la diphtérie mais pas de rhumatisme articulaire aigu.

A l'examen on constate :

a) un souffle diastolique intense, siégeant dans le deuxième espace intercostal droit et irradiant le long des deux bords du sternum.

b) un léger souffle systolique de la base, plutôt plus fort à droite qu'à gauche.

c) en arrière, un fort souffle systolique perçu dans les fosses sous et sus-épineuses des deux côtés, mais plus intense dans la fosse sous-épineuse gauche.

d) au cou, un souffle systolique rugueux, sur le trajet des deux sous-clavières, mais plus net à gauche.

Le malade ne présente pas de circulation artérielle collatérale, facilement visible. Mais à la palpation attentive des espaces intercostaux, on discerne des centres de battements, particulièrement nets aux 4^e et 6^e espaces entre la colonne vertébrale et l'omoplate, et aux 7^e et 8^e espaces en arrière du bord postérieur de l'aisselle. Ces centres de battements ne sont pas le siège de souffles locaux.

La tension artérielle est :

Au bras : Mx. 15; My. 10; Mn. 7; Ind. Oscill. de 5.

Au tiers inférieur de la jambe : Mx. 12; My. 10; Mn. 7; l'indice oscillométrique est de 3.

L'auscultation des bruits artériels les fait entendre très faibles et seulement à la maxima, pas au-dessous.

Trois ans plus tard (Octobre 1935) la tension artérielle s'est modifiée. On trouve :

Membre supérieur : Mx. 16; My. 9; Mn. 6; I.O. = 8,5.

Tiers inférieur de la jambe : Mx. 11; My. 8; Mn. 5; I. O. = 1,75.

Racine de la cuisse : Mx. 15; My. 11; Mn. 8; I. O. = 5.

L'électrocardiogramme montre une aorte normale et un ventricule gauche à peine augmenté de volume.

Radiographies :

A) A droite :

- 4^e côte : une échancrure et deux petites érosions avec renforcement net du bord inférieur de la côte.
- 5^e côte : une échancrure et trois petites érosions Sulcus costalis nettement exagérés.
- 6^e côte : trois échancrures. Beau renforcement du bord costal inférieur.
- 7^e côte : trois échancrures contiguës, dont une très profonde et surtout bien visible en A. O. D.; profondeur de 4 millimètres.
- 8^e côte : une échancrure avec renforcement en croix du bord costal inférieur (sulcus profond); quelques érosions.
- 9^e côte : grosse échancrure, sans renforcement du bord costal. Sulcus costalis très profond.

B) A gauche :

- 1^e côte : petits renforcements localisés du bord costal avec sulcus nettement augmenté.
- 5^e côte : une échancrure profonde avec bordure costale.
- 6^e côte : quelques érosions et renforcement.
- 7^e côte : quatre échancrures dont les deux internes très profondes (5 millimètres), mais sans bordure densifiée. Les deux externes au contraire ont leurs bords très densifiés.

8^e côte : plusieurs échancrures très profondes dont quelques unes sans bordure densifiée.

9^e côte : quelques érosions sans bordures.

10^e et suivantes : rien d'anormal.

Résumé : Rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte chez un jeune homme sans signes de défaillance cardiaque. Souffle systolique dorsal, circulation artérielle collatérale intercostale, chute tensionnelle aux membres inférieurs, hypertension artérielle modérée, à la radiographie érosions costales nombreuses.

Insuffisance aortique surajoutée de nature inconnue.

Observation 4.

L'enfant Pet....., âgé de 13 ans, est adressé à l'hôpital Tenon, Service du Professeur Agrégé Lian, pour un examen systématique du cœur.

En parfaite santé, il ne présente aucun trouble fonctionnel.

Il n'a jamais eu de rhumatisme articulaire aigu.

A l'examen, on constate :

a) en avant, souffle systolique intense dans l'extrémité interne des deux premiers espaces intercostaux gauches.

b) en arrière, souffle systolique plus intense que le précédant, dans la partie supérieure de la fosse sus-épineuse gauche.

Pas de circulation artérielle collatérale visible ou même palpable.

Tension artérielle :

Membre supérieur : Mx. 17; My. 12-11; Mn. 9; I. O. = 5

Membre inférieur : Au tiers supérieur de la cuisse :

Mx. 13; My. 11; Mn.6; I. O. = 1.75.

A la cheville aucune oscillation.

Electrocardiogramme et orthodiagramme normaux.

Absence d'érosions costales nettes sur les clichés.

Réaction de B. W. négative.

Résumé. Rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte, chez un enfant de 13 ans. Souffle systolique gauche, chute tensionnelle aux membres inférieurs, légère hypertension artérielle, pas de circulation artérielle collatérale. - Pas d'érosions costales.

Observation 5.

Monsieur Le..... 18 ans manouvrier.

Vient consulter le 9 mai 1936 pour palpitations apparues après un grand effort en Octobre 1935 et présentant depuis quelques temps une sensation de gêne dans la région précordiale, sans essoufflements.

Dans les antécédents on ne trouve rien à signaler, Pas de R.A.A.

Il y a sept frères et sœurs en bonne santé.

Examen.

Au cœur, souffle systolique de la base, ayant son maximum dans le deuxième espace intercostal gauche. On l'entend dans le dos surtout aux espaces latéro-vertébraux.

La Tension artérielle est de :

membre supérieur. Mx. 17, Mn. 7; I. O. = 10. (à droite)

membre supérieur gauche : Mx. 15.5, Mn. 7, I. O. = 9

au tiers inférieur de la jambe : on n'entend pas de

bruits à l'auscultation de la tibiale. Par la méthode os-lométrique on trouve : Mx. 12, Mn. 8. I. O. = 4.

Pas de circulation artérielle collatérale visible ni palpable.

A la radio pas d'érosions costales.

En résumé : Rét. Cong. de l'isthme de l'aorte, diagnostiqué par le souffle systolique de la base, et par la différence tensionnelle des membres supérieur et inférieur ainsi que la diminution des oscillations aux membres inférieurs.

Observation 6. (Due à Monsieur le Médecin Commandant Fricquer et Monsieur Abaza, ex-interne du service de Monsieur le Professeur Agrégé C. Lian).

Monsieur X..., jeune soldat de 21 ans envoyé par son corps pour examen cardiaque et porteur d'un certificat de son médecin concluant à une hypertension artérielle par néphrite chronique.

A l'examen :

Souffle systolique de la base, maximum dans le 3^e espace intercostal gauche près du sternum, s'entendant dans toute l'aire précordial mais ne dépassant pas la pointe du cœur qui se trouve dans le 5^e espace sous le mamelon.

Ce souffle est intense, rude et persistant dans toutes les positions.

Il n'existe pas de frémissements.

Dans le dos on entend le souffle le long de la colonne vertébrale, des deux côtés et dans la fosse sus-épineuse gauche. Son intensité dépasse nettement celle du souffle précordial.

La tension artérielle au bras est de : Mx. 23, Mn. 11, au Vaquez-Laubry. La pulsatilité est telle que les bruits s'entendent faiblement jusqu'à zéro. L'indice oscillométrique au Pachon est de 10.

Au membre inférieur, on ne sent de battements qu'à la fémorale et ceux-ci faibles. La tension est de Mx. 13, Mn. 8. L'indice oscillométrique est de 1.

La circulation artérielle collatérale est très discrète, on trouve à la palpation des espaces intercostaux gauches deux ou trois petits foyers faiblement battants et non soufflants.

A la radio des très belles érosions costales, siégeant depuis la 3^e jusqu'à la 9^e côte de chaque côté.

Le reste de l'examen est négatif.

En résumé : Rétrécissement congénital de l'isthme. Diagnostiqué par le souffle systolique, par les différences tensionnelles et par les érosions costales.

Il est intéressant de souligner le contraste entre la discrétion de la circulation collatérale et la netteté des érosions costales, ainsi que l'existence des érosions en l'absence de toute insuffisance aortique.

CONCLUSIONS

I. - Le rétrécissement de l'isthme de l'aorte est une malformation dont le diagnostic peut être à l'heure actuelle aisément établi :

- a) par ses signes cliniques;
- b) par ses signes radiographiques.

II. - Le diagnostic de rétrécissement isthmique serait posé beaucoup plus souvent si les médecins prenaient l'habitude de chercher systématiquement la tension des membres inférieurs et par la méthode oscillométrique et par la méthode auscultatoire

III. - Le rétrécissement de l'isthme est souvent associé à l'insuffisance aortique, celle-ci d'origine congénitale, fonctionnelle ou infectieuse (syphilis, R.A.A., etc.).

IV. - La dilatation et la pulsatilité artérielles sont très fréquentes dans le rétrécissement de l'isthme. Il faut y penser et les rechercher soigneusement par la palpation des espaces intercostaux, à la face postérieure du thorax.

V. - Quand on a constaté un double souffle de la base, il ne faut pas se contenter du diagnostic d'insuffisance aortique, on doit rechercher la coexistence d'une sténose isthmique concomitante.

VI. - Une hypertension artérielle portant surtout sur la maxima et survenant chez un sujet jeune peut dans certains cas, être due au rétrécissement de l'isthme de l'aorte.

VII. - L'existence d'une circulation collatérale artérielle intercostale, représentée par de gros cordons fle-

xueux serpentant sous les téguments est exceptionnelle.

VIII. - Les renseignements fournis par l'examen radiologique du cœur et de l'aorte sont très inconstants et d'interprétation délicate. Toutefois, le signe du double bouton aortique, quand il existe, doit être considéré comme caractéristique.

IX. - La présence des érosions costales conséquence de la circulation artérielle de suppléance, peut à elle seule, nous faire porter le diagnostic de rétrécissement isthmique car dans aucune autre affection, elles ne sont présentes.

X. - Les érosions costales manquent parfois dans les observations de rétrécissement de l'isthme, c'est le cas des jeunes sujets chez qui le recul du temps n'a pas été suffisant pour que l'action pulsatile destructrice des petits anévrysmes formés par les artères intercostales dilatées ait pu se manifester.

XI. - L'insuffisance aortique favorise l'apparition des érosions costales, mais celles-ci peuvent se voir en l'absence de toute insuffisance aortique.

XII. - Il n'y a aucun rapport entre l'importance de la circulation collatérale et la netteté des érosions costales.

Vu : Le Doyen,
G. ROUSSY

Vu : Le Président de Thèse,
CH. LAUBRY

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :
S. CHARLETY

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ABBOTTS M.
Aff. Cong. du cœur in Osler and Mc. Crae System of Medicine. Londres Vol. IV, pg. 405-416.
- 2 - BARIÉ
Du Rétrécissement Congénital de l'aorte descendante. Rev. de Méd. 1886.
- 3 - BONNET
Sur la lésion dite sténose congénitale de l'aorte dans la région de l'isthme. Rev. Méd. 1903.
- 4 - BROWN
Sténose congénitale de l'arc aortique.
The Lancet N° 5762 3 Fev. 1934.
- 5 - FREY
Diagnostic radiologique de la sténose de l'isthme de l'aorte. Amer. Jour. Roentgenol. 34, Oct. 1930, pg. 349.
- 6 - HAMILTON W. F. ET M. ABBOTTS
Sténose de l'isthme aortique. Amer. Heart Jour. Avril-Juin 1928.
- 7 - HEITZ
Du Diagnostic du Rétr. de l'isthme de l'aorte. Arch. Mal. Cœur 1928, p. 104.
- 8 - LAUBRY ET PEZZY
Traité de Mal. Cong. du Cœur. Baillière 1921.

- 9 - LAUBRY ET MARRE
Soc. Med. des Hôp. Paris 1916.
- 10 - LAUBRY, ROUTIER ET VAN BOGAERT
Contribution à l'étude clinique et séméiologique de la sténose de l'isthme de l'aorte.
- 11 - LEMAIRE ET BLECHMANN
Etude des Mal. Cong. du Cœur.
Le Nourrisson 1924.
- 12 - LEWIS TH.
The Heart 16 N° 3 et 4 1933.
- 13 - LIAN ET HEITZ
Cardiolog. in Traité de Sergent, Ribadeau-Dumas, Baboneix.
- 14 - LIAN, MARCHAL ET ABAZA
Le Diagnostic Radiologique du Rétrécissement Congénital de l'Isthme de l'Aorte.
Soc. Med. des Hôp. de Paris 1936 p. 773.
- 15 - LIAN, ABAZA ET FRUMUSAN
Remarques cliniques sur le Rét. Cong. de l'Isthme de l'Aorte. Fréquence de la pulsatilité et de la dilatation des artères.
Soc. Med. des Hôp. de Paris 1936 p. 782.
- 16 - LICHTENBERG ET GALLAGHER
Rét. de l'Aorte. Amer. Journ. of Child. Dis.
Juin 1933 p. 1253.

17 - MORNET J.

Du Rét. Cong. de l'Ist. de l'Aorte et en particulier de ses formes frustes.

Thèse Paris 1927.

18 - MUSSIO-FOURNIER ET BARZANTINI

Un cas de sténose de l'isthme de l'aorte.

Arch. Mal. du Cœur N° 7 Juillet 1935 p. 459.

19 - PEZZY ET AGOSTINI

Considerazion cliniche e radiologiche su due casi di stenosi aortica nella la zona d'inserzione del legamento di Botaklo.

Cuore et Circulazione anno XIV nuova serie N° 4. Aprile 1930 VIII pg. 161-171.

20 - RAILSBACH ET DOCK

Radiol. de la sténose de l'isthme aortique.

Radiology 121, 1929, p. 58.

21 - RATSCHOW ET ARENDT

Sur le Diag. de la Stén. de l'isthme de l'Aorte.

Fortschr. Auf. d. Geb. Rontgenstrahlen 49,

Avril 1934 p. 347.

22 - ROSLER

Beitrage von den angeborenen Herszfehlern; Untersuchungen an zwei Falle von Isthmusstenose der aorta Wiener Arch. f. inn. Mediz., 15, N° 3, 1928.

23 - ROUTIER ET HEIM DE BALSAC

Etude radiologique du Rét. de l'isthme de l'aorte. Bul. et Mem. de Soc. de Radiol. Med. de France N° 192, P. 484 Oct. 1932.

24 - SCHATZKI ET HALLERMANN

Sur la Sténose de l'isthme aortique.
Fortschr. f. Rongenstrahlen 42, p. 324, 1930.

